

DIRECTOR

- Dr. Esteban Sanchez Gaitan, Hospital San Vicente de Paúl, Heredia, Costa Rica.

CONSEJO EDITORIAL

- Dr. Cesar Vallejos Pasache, Hospital III Iquitos, Loreto, Perú.
- Dra. Anais López, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú.
- Dra. Ingrid Ballesteros Ordoñez, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.
- Dra. Mariela Burga, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú.
- Dra. Patricia Santos Carlin, Ministerio de Salud (MINSA), Lima, Perú.
- Dr. Raydel Pérez Castillo, Centro Provincial de Medicina Deportiva Las Tunas, Cuba.

COMITÉ CIENTÍFICO

- Dr. Zulema Berrios Fuentes, Ministerio de Salud (MINSA), Lima, Perú.
- Dr. Gerardo Francisco Javier Rivera Silva, Universidad de Monterrey, Nuevo León, México.
- Dr. Gilberto Malpartida Toribio, Hospital de la Solidaridad, Lima, Perú.
- Dra. Marcela Fernández Brenes, Caja costarricense del Seguro Social, Limón, Costa Rica
- Dr. Hans Reyes Garay, Eastern Maine Medical Center, Maine, United States.
- Dr. Steven Acevedo Naranjo, Saint- Luc Hospital, Quebec, Canadá.
- Dr. Luis Osvaldo Farington Reyes, Hospital regional universitario Jose Maria Cabral y Baez, Republica Dominicana.
- Dra. Caridad María Tamayo Reus, Hospital Pediátrico Sur Antonio María Béguez César de Santiago de Cuba, Cuba.
- Dr. Luis Malpartida Toribio, Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión, Callao, Perú.
- Dra. Allison Viviana Segura Cotrino, Médico Jurídico en Prestadora de Salud, Colombia.
- Mg. Luis Eduardo Traviezo Valles, Universidad Centroccidental "Lisandro Alvarado" (UCLA), Barquisimeto, Venezuela.
- Dr. Pablo Paúl Ulloa Ochoa, Instituto Oncológico Nacional "Dr. Juan Tanca Marengo", Guayaquil, Ecuador.

EQUÍPO TÉCNICO

- Msc. Meylin Yamile Fernández Reyes, Universidad de Valencia, España.
- Lic. Margarita Ampudia Matos, Hospital de Emergencias Grau, Lima, Perú.
- Ing. Jorge Malpartida Toribio, Telefónica del Perú, Lima, Perú.
- Srta. Maricielo Ampudia Gutiérrez, George Mason University, Virginia, Estados Unidos.

EDITORIAL ESCULAPIO

50 metros norte de UCIMED,
Sabana Sur, San José-Costa Rica
Teléfono: 8668002
E-mail: revistamedicasinergia@gmail.com



ENTIDAD EDITORA

SOMEA

SOCIEDAD DE MEDICOS DE AMERICA

Frente de la parada de buses Guácimo, Limón, Costa Rica
Teléfono: 8668002
Sociedadmedicosdeamerica@hotmail.com
<https://somea.businesscatalyst.com/informacion.html>



Tetralogía de fallot en pediatría

Tetralogy of fallot in pediatrics



¹**Dra. Vivian Abarca Zúñiga**

Clínica Marcial Fallas, San José, Costa Rica

<https://orcid.org/0000-0002-2515-0238>

²**Dr. Gustavo Piñar Sancho**

Clínica Marcial Fallas, San José, Costa Rica

<https://orcid.org/0000-0002-1164-5483>

RECIBIDO

27/01/2020

CORREGIDO

24/02/2020

ACEPTADO

10/03/2020

RESUMEN

La tetralogía de Fallot es el defecto cardíaco congénito cianótico más común; con cuatro malformaciones estructurales: obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, comunicación interventricular, dextroposición de la aorta con acabalgamiento sobre el tabique interventricular e hipertrofia ventricular derecha. La presentación clínica depende del grado de obstrucción del flujo de salida del ventrículo derecho. El diagnóstico definitivo generalmente se realiza mediante ecocardiografía.

PALABRAS CLAVE: cardiopatía; cianosis; neonato; ecocardiografía.

ABSTRACT

The tetralogy of Fallot is the most common cyanotic congenital heart defect with four structural malformations: right ventricular outflow tract obstruction, intraventricular communication, dextroposition of the aorta so that it overrides the ventricular septum and right ventricular hypertrophy. The clinical presentation is dependent upon the degree of right ventricular outflow obstruction. The definitive diagnosis is typically made by echocardiography.

KEYWORDS: heart disease; cyanosis; newborn; echocardiography.

¹ Médico general, graduada de la Universidad de ciencias médicas (UCIMED). cod. [MED16024](#). viviaz17@hotmail.com

² Médico general graduado en la Universidad Hispanoamericana (UH). cod. [MED12320](#). alonso0413@gmail.com

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas (CC) son la malformación congénita más frecuente

en recién nacidos (1). En el año 1888 Etienne-Louis Arthur Fallot hizo una fina descripción de las cuatro características



morfológicas básicas de la tetralogía de Fallot (TF) una de las malformaciones congénitas cardíacas más conocidas y estudiadas. La TF es la CC cianótica compleja más frecuente junto con la transposición de grandes arterias (1,2). Actualmente el diagnóstico se concreta mediante ecocardiografía y se realiza un manejo definitivo mediante reparación quirúrgica de las anomalías cardíacas, la TF es una de las CC más comunes que requiere intervención durante el primer año de vida (3).

El artículo tipo revisión bibliográfica tiene como objetivo revisar y puntualizar los aspectos básicos de esta entidad patológica respecto a su presentación clínica, métodos diagnósticos y tratamiento; con el fin de ayudar a los profesionales del área de la salud a sospechar el diagnóstico y por lo tanto abordar de forma adecuada esta cardiopatía.

MÉTODO

Para elaborar este artículo tipo revisión, se realizó la búsqueda de 18 diferentes referencias bibliográficas de las cuales 9 se encuentran en idioma inglés y 9 en idioma español los años de publicación se encuentran entre el año 2012 y 2019 y fueron los artículos más recientes encontrados sobre el tema de interés, dichas referencias contienen datos e información sobre el tema; cardiopatías congénitas enfocándose en la tetralogía de Fallot tema principal del artículo. Las palabras más utilizadas para la búsqueda de los artículos en las bases de datos fueron: cardiopatías congénitas, cianosis y tetralogía de Fallot. Las principales bases de datos empleadas para la búsqueda de

información fueron: Scielo, Uptodate y PubMed.

EPIDEMIOLOGIA

Las CC son el grupo más común de trastornos congénitos en recién nacidos vivos con una prevalencia reportada 6 a 13 casos por cada 1000 nacidos vivos (1). La tetralogía de Fallot aparece en el 0,08% de todos los casos y representa el 5-8% de todas las CC (2). Este defecto representa una de las lesiones cardíacas congénitas más comunes que requieren intervención en el primer año de vida. Ocurre igualmente en hombres y mujeres (3).

ANATOMÍA

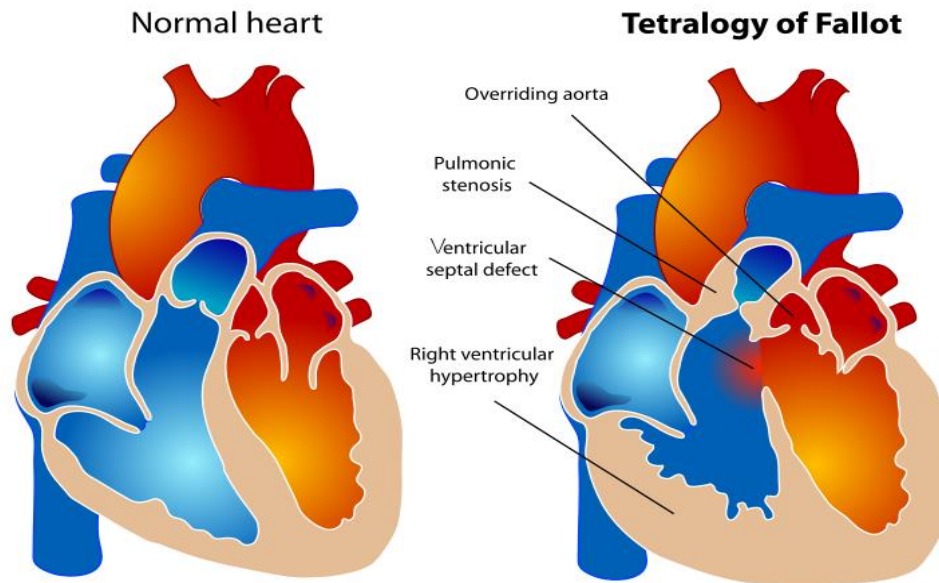
La descripción anatómica de la Tetralogía de Fallot incluye las siguientes características ver **FIGURA 1.** (4):

- Estenosis de la arteria pulmonar (EP)
- Comunicación interventricular (CIV)
- Cabalgamiento aórtico
- Hipertrofia del ventrículo derecho (HVD)

La TF forma parte del grupo de CC con alteraciones conotruncales, donde el defecto anatómico principal es la desviación anterior del tabique infundibular; que es un tabique muscular que separa los infundíbulos de la salida aórtica y pulmonar (5). Las consecuencias de esta desviación son:

- Obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho provocando la EP, la cual puede afectar la región subvalvular, valvular o supra valvular de la válvula pulmonar, frecuentemente afecta a más de un nivel anatómico (5, 2).

FIGURA 1. Anatomía tetralogía de fallot



FUENTE: Figura de libre acceso. CDC (Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades, Centro Nacional de Defectos Congénitos y Discapacidades del Desarrollo).

- Secundario al defecto de alineación del tabique ventricular se da la CIV que suele ser un defecto subaórtico grande situado inmediatamente debajo de la válvula aórtica (2, 3).
- El cabalgamiento aórtico por el defecto que provoca la CIV permite a la aorta cabalgar sobre el septo interventricular conectándose anatómicamente con ambos ventrículos; cuando lo normal es que estuviera relacionada solamente con el ventrículo izquierdo (4, 6).
- Hipertrofia ventricular derecha secundaria a la estenosis pulmonar crónica (6).

PATOGENIA

Como ocurre con la mayoría de las CC, la etiología exacta de la malformación se desconoce (7). La mayor parte de CC (70-80% de los casos) tiene un origen multifactorial donde se involucran tanto

factores genéticos como ambientales; ya sea por enfermedades maternas o factores teratógenos (8).

Aproximadamente 10% de los casos de TF se asocian a anomalías cromosómicas, la más frecuente reportada es la microdelección del cromosoma 22 que está presente en aproximadamente el 16.6% de los diagnósticos de Fallot (4,3).

FISIOPATOLOGÍA

Las consecuencias hemodinámicas dependen del grado de obstrucción de la válvula pulmonar (9,3). El grado de estenosis pulmonar se considera como el factor determinante de las manifestaciones clínicas; precocidad e intensidad de la cianosis (4).

El paso de sangre a nivel intracardiaco dependerá de las resistencias vasculares pulmonares más que del tamaño de los ventrículos (10). Por tanto, si la

resistencia de salida del ventrículo derecho es menor que la de ventrículo izquierdo hacia la aorta (EP leve) el cortocircuito será de izquierda a derecha y el paciente se encontrará predominantemente acianótico (11). Cuando la resistencia es mayor en el ventrículo derecho (EP severa) el cortocircuito será de derecha a izquierda con paso de sangre desaturada a la circulación sistémica y por tanto la manifestación clínica principal será la cianosis (10,4).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La aparición y severidad de las manifestaciones clínicas van a depender del grado de obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho (10). Si la EP no es severa el paciente se va a manifestar primero con signos clínicos de insuficiencia cardíaca, mientras que si la EP es severa el paciente se presentará con cianosis (8).

- **Presentación clínica en el neonato**
Los neonatos con grados leves de EP se presentan con un fenotipo normal en la mayoría de los casos con estado general y hemodinámico conservado al nacimiento (8). A la exploración física se ausculta un soplo sistólico rudo precordial dado por la estenosis pulmonar (4). No suele existir cianosis franca al momento del nacimiento, pero con la hipertrofia creciente del infundíbulo ventricular derecho a medida que crece el paciente, aparece cianosis dada por esfuerzos generalmente en los primeros tres meses de vida (5,4). En los casos de EP severa la cianosis neonatal puede verse de

forma inmediata (9). En estos casos el flujo sanguíneo pulmonar va a depender del flujo sanguíneo a través del conducto arterioso y cuando este empieza a cerrarse en las primeras horas o días de vida se suele producir e instaurar la cianosis en el paciente (5).

Algunos pacientes presentan crisis hipoxémicas que se caracterizan por episodios bruscos de cianosis o palidez, con disnea o pérdida de conciencia, estas crisis se deben al espasmo del infundíbulo pulmonar o disminución de las resistencias periféricas (8,12), aparecen tras el llanto y maniobras de valsalva. Es un signo de gravedad e indica la presencia de EP severa y dinámica (9,4).

- **Presentación clínica en el lactante y niño mayor**

Durante la lactancia temprana la cianosis se va instaurando paulatinamente debido al aumento progresivo del grado de estenosis pulmonar hasta llegar hacerse constante (8).

Pacientes con cianosis de larga evolución pueden tener una piel oscura y azulada, escleras grisáceas con vasos sanguíneos ingurgitados y acropaquias muy llamativas en los pies y manos (5).

En los niños mayores con TF no reparada quirúrgicamente aparece disnea con el esfuerzo (5). De forma característica estos niños suelen adoptar una postura de acucillamiento que permite mitigar la disnea causada por el esfuerzo físico (6). Esta posición permite aumentar la tensión arterial sistémica y

favorece el paso de sangre desde el ventrículo derecho al tronco pulmonar a través de la CIV, incrementándose la oxigenación de los tejidos periféricos (6,5).

DIAGNÓSTICO

Las mejoras en la detección prenatal y la ecocardiografía fetal han llevado a un aumento en el diagnóstico prenatal de TF (13,14). Las ecografías prenatales a menudo identifican malformaciones estructurales entre ellas las cardiopatías congénitas, sin embargo, la sensibilidad de la detección de CC es muy variable ya que es operador dependiente además intervienen factores como la edad gestacional, posición fetal y el tipo de defecto cardíaco (15).

El diagnóstico postnatal inicialmente se base en las manifestaciones clínicas que levantan la sospecha diagnóstica, los estudios complementarios iniciales que se envían son: el electrocardiograma y la radiografía de tórax los hallazgos de estos estudios a menudo son sugerentes pero no concluyentes para el diagnóstico de TF (3,16). El diagnóstico definitivo generalmente se realiza mediante ecocardiografía (15).

Desde el punto de vista radiológico los signos típicos en proyección anteroposterior de la radiografía de tórax; son un corazón de tamaño normal y se observa el vértice cardíaco hacia arriba y un segmento cóncavo de la arteria pulmonar principal (3). El aspecto de la silueta cardíaca se le ha llamado corazón en forma de “bota” o “zueco” (5). **VER FIGURA 2.** El electrocardiograma en TF típicamente muestra una desviación del eje cardíaco hacia la derecha y signos de

hipertrofia ondas P prominentes en V1, ondas R altas en V1 (10,3).

FIGURA 2. Radiografía de tórax paciente con tetralogía de Fallot. Corazón en forma de “bota”



FUENTE: Figura de libre acceso. (Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades, Centro Nacional de Defectos Congénitos y Discapacidades del Desarrollo)

La ecocardiografía bidimensional es el gold standard para el diagnóstico definitivo de TF (7). Permite evaluar la presencia de la CIV y su localización subaórtica, el grado de cabalgamiento aórtico, localización de la EP con el tamaño del anillo, tronco y de las arterias pulmonares, además permite descartar otras anomalías cardíacas (9).

El cateterismo diagnóstico y la resonancia magnética son innecesarios para el diagnóstico de Fallot, su indicación se limita a casos concretos en los que el estudio ecocardiográfico no proporciona los datos definitivos (12,6).

TRATAMIENTO

La necesidad de intervención médica depende del grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (17).

La mayoría de los pacientes con TF con EP leve asintomáticos no requieren tratamiento en el periodo neonatal y pueden darse de alta con revisiones cardiológicas frecuentes (4).

Los neonatos con EP severa presentan cianosis e hipoxia muy marcadas, estos pacientes requieren el uso de terapia con prostaglandina E1 intravenosa para mantener la permeabilidad ductal y así el flujo pulmonar en espera de reparación quirúrgica definitiva (15,17).

En manejo de las crisis hipoxémicas son una urgencia médica, cuyo tratamiento consiste en; administración de oxigenoterapia, colocar al niño en posición genupectoral (similar al acucillamiento), administración de volumen y morfina que relaja la musculatura infundibular y uso de vasopresores que al aumentar la postcarga sistémica favorecen el paso de sangre al circuito pulmonar (8, 4). La prevención de estas crisis consiste en evitar la irritabilidad innecesaria del paciente, tratamiento para el estreñimiento y administración de sedantes (8).

Ante la aparición de crisis hipoxémicas, está indicado de forma inmediata o precoz el tratamiento quirúrgico (9).

La mayoría de los pacientes con TF se someten a una reparación completa como su intervención quirúrgica inicial en el primer año de vida, generalmente antes de los 6 meses de edad (18). Una pequeña minoría de bebés requiere derivaciones paliativas o stents ductales antes de la reparación quirúrgica

definitiva. La reparación intracardiaca primaria es el tratamiento de elección para la mayoría de los pacientes con TF. Los objetivos de la corrección quirúrgica son: alivio de la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, separación completa de la circulación pulmonar y sistémica y preservación de la función ventricular derecha (17).

El procedimiento consiste en la corrección quirúrgica la de malformación anatómica, que se realiza de manera estándar mediante esternotomía media y con circulación extracorpórea (12).

La reparación se realiza con el cierre la CIV mediante un parche y se desobstruye el tracto de salida del ventrículo derecho con resección de las bandas hipertróficas; sección o preservación de la válvula pulmonar cuando sea posible y colocación de parches de ampliación en el infundíbulo del ventrículo derecho (17,12).

PRONÓSTICO

La supervivencia de los pacientes con TF depende del manejo médico y quirúrgico brindado. La TF no reparada se asocia con una supervivencia deficiente; con la mitad de los pacientes afectados con muerte en los primeros años de vida (17).

La mayoría de los niños sobreviven al tratamiento quirúrgico con una buena calidad de vida se dice que aproximadamente un 90% de los casos sobreviven a los 20 años de edad y 85% a los 30 años de edad, casi todos con una buena calidad de vida; clase funcional I y II de la NYHA (4).

Las secuelas cardiovasculares a largo plazo son comunes entre los sobrevivientes adultos con reparación de

TF; 5-10% de TF corregidos quirúrgicamente son reoperados por lesiones residuales a lo largo de 20-30 años de seguimiento, más comúnmente se someten a cirugía para reemplazo de válvula pulmonar (4,17).

CONCLUSIÓN

Las CC son la malformación congénita más común en los recién nacidos vivos. La TF se considera una CC cianótica compleja frecuente y es una de las CC más comunes que requieren intervención en el primer año de vida.

La presentación y las consecuencias hemodinámicas dependen del grado de estenosis pulmonar de hecho se considera como el factor determinante de las manifestaciones clínicas en los

pacientes. El diagnóstico definitivo se realiza mediante ecocardiografía. En cuanto al tratamiento la mayoría de los casos diagnosticados se les brinda un manejo quirúrgico en los primeros 6 meses de vida.

La supervivencia de pacientes con TF depende del manejo médico y quirúrgico brindado, por lo tanto depende del diagnóstico temprano y oportuno por parte del personal médico, por tal motivo se resalta la importancia del conocimiento básico sobre esta cardiopatía congénita que deben de tener los profesionales del área de la salud para tener la sospecha clínica y realizar el diagnóstico de esta patología de forma oportuna y así mejorar el pronóstico de los pacientes.

REFERENCIAS

1. Romera G, Zunzunegui J. Recien nacido con sospecha de cardiopatía congenita. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neonatología [Internet]. 2009 [cited 27 January 2020];:346-352. Available from: <https://www.aeped.es/>
2. Geggel R. Cardiac causes of cyanosis in the newborn. UpToDate [Internet]. 2019 [cited 27 January 2020];. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/cardiac-causes-of-cyanosis-in-the-newborn/print?search=tetralogy>
3. Doyle T, Kavanaugh-McHugh A. Pathophysiology, clinical features, and diagnosis of tetralogy of Fallot. UpToDate [Internet]. 2019 [cited 27 January 2020];. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/pathophysiology-clinical-features-and-diagnosis-of-tetralogy-of-fallot/print?search=tetralogy>
4. Rodríguez M, Villagrà F. TETRALOGÍA DE FALLOT. Servicio de Cirugía Cardíaca Hospital Ramón y Cajal Madrid [Internet]. 2012 [cited 27 January 2020];. Available from: http://scholar.googleusercontent.com/scholar?q=cache:f8aZge5M91qJ:scholar.google.com/&hl=es&as_sdt=0,5
5. Kliegman R, Stanton B, St. Geme J, Schor N. Nelson tratado de Pediatría. 20th ed. Barcelona, España: Elsevier España; 2016
6. Avendaño Castro LP Tesis [Internet]. 2018 [citado el 26 de Enero de 2020]. Recuperado a partir de: <http://repositorio.ug.edu.ec/handle/redug/28621>

7. Alva C. Tetralogía de Fallot. Actualización del diagnóstico y tratamiento. *Revista Mexicana de Cardiología* [Internet]. 2013 [cited 27 January 2020];24(2):87-93. Available from: <http://www.medigraphic.com/revmexcardiol>
8. Abelleira C, Aguilar J, Alados F, Albert D, Alcalde C. Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y adolescente. *AEP* [Internet]. 2015 [cited 27 January 2020];(3). Available from: <http://www.secardioped.org/modules.php?name=webstructure&lang=ES&idwebstructure=21>
9. Durán P. Cardiopatías congénitas más frecuentes y seguimiento en Atención Primaria. *PEDIATRÍA INTEGRAL* [Internet]. 2012 [cited 27 January 2020];15(8):622-635. Available from: <https://www.pediatriaintegral.es/numeros-antiores/publicacion-2012-10/cardiopatias-congenitas-mas-frecuentes-y-seguimiento-en-atencion-primaria/>
10. Telich J, Juárez L, Rodríguez J. Tetralogía de Fallot: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista de la Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México* [Internet]. 2012 [cited 27 January 2020];55(6):21-25. Available from: <https://www.researchgate.net/publication/232808456>
11. Sommer RJ, Hijazi ZM, Rhodes JF. Pathophysiology of Congenital Heart Disease in the Adult. *Circulation*. 2008 03 11;117(10):1340-1350. <https://doi.org/10.1161/circulationaha.107.714428>
12. Bautista-Hernández V. Tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar: aspectos novedosos. *Cirugía Cardiovascular*. 2014 04;21(2):127-131. <https://doi.org/10.1016/j.circv.2014.02.012>
13. Bhat AH, Kehl DW, Tacy TA, Moon-Grady AJ, Hornberger LK. Diagnosis of Tetralogy of Fallot and Its Variants in the Late First and Early Second Trimester: Details of Initial Assessment and Comparison with Later Fetal Diagnosis. *Echocardiography*. 2012 09 11;30(1):81-87. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8175.2012.01798.x>
14. Monaco M, Williams I. Tetralogy of Fallot: fetal diagnosis to surgical correction. *Minerva Pediatr* [Internet]. 2012 64:461.[cited 27 January 2020] Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22992529>
15. Geggel R. Diagnosis and initial management of cyanotic heart disease in the newborn. UpToDate [Internet]. 2019 [cited 27 January 2020];. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/diagnosis-and-initial-management-of-cyanotic-heart-disease-in-the-newborn/print?search=tetralogy%20of%20fallot%20childr>
16. Altman C. Identifying newborns with critical congenital heart disease. UpToDate [Internet]. 2019 [cited 27 January 2020];. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/identifying-newborns-with-critical-congenital-heart-disease/print?search=tetralogy%20of%20fallot%20children&source=search%20E2%80%A6%202%2F45>
17. Doyle T, Kavanaugh-McHugh A, Fish F. Management and outcome of tetralogy of Fallot. UpToDate [Internet]. 2019 [cited 27 January 2020];. Available from: 1. https://www.uptodate.com/contents/management-and-outcome-of-tetralogy-of-fallot/print?search=tetralogy%20of%20fallot%20children&source=search_result&s%20E2%80%A6%201%2F28
18. Al Habib HF, Jacobs JP, Mavroudis C, Tchervenkov CI, O'Brien SM, Mohammadi S, Jacobs ML. Contemporary Patterns of Management of Tetralogy of Fallot: Data From The Society of Thoracic Surgeons Database. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2010 09;90(3):813-820. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2010.03.110>